

Con il patrocinio di:

**Em** SIMEU  
società italiana medicina  
d'emergenza-urgenza



CENTRO CLINICO  
**Nemo**

Famiglie **SMA**

# GESTIONE DELL'ATROFIA MUSCOLARE SPINALE IN MEDICINA D'EMERGENZA/URGENZA

Fabio De Iaco<sup>1</sup>, Alberto Fontana<sup>2</sup>, Eugenio Maria Mercuri<sup>3</sup>, Anita Pallara<sup>4</sup>, Marika Pane<sup>5</sup>, Elisabetta Roma<sup>6</sup>, Valeria Sansone<sup>7</sup>, Stefania Zampogna<sup>8</sup>

<sup>1</sup>Direttore di Medicina d'Emergenza Urgenza, Ospedale Maria Vittoria, Torino, Presidente SIMEU.; <sup>2</sup>Presidente Centro clinico NeMO; <sup>3</sup>Professore ordinario Neuropsichiatria Infantile, Università Cattolica del Sacro Cuore; <sup>4</sup>Presidente dell'Associazione Famiglie SMA; <sup>5</sup>Professore associato Neuropsichiatria Infantile, Università Cattolica del Sacro Cuore; <sup>6</sup>Specialista in Malattie dell'Apparato Respiratorio, Centro Clinico NeMO di Milano; <sup>7</sup>Direttore clinico-scientifico, Centro Clinico NeMO di Milano; <sup>8</sup>Direttore Struttura complessa Pediatria Crotona ASP 6. Presidente SIMEUP

La gestione del paziente con SMA non sempre coincide con la normale gestione d'emergenza messa in atto per un paziente non affetto da SMA.

Di seguito vengono proposte in maniera sintetica le indicazioni proposte dal gruppo di esperti.

VADEMECUM

## DISTRESS RESPIRATORIO



### • NON USARE OSSIGENO

È controindicato l'uso di ossigeno in assenza di ventilazione non invasiva (NIV)  
È fondamentale monitorare costantemente la concentrazione di CO<sub>2</sub>

- Garantire la pervietà delle vie aeree
- Garantire la ventilazione tramite:
  - a. Pallone autoespandibile
  - b. NIV
  - c. Presidi in uso (aspiratore portatile, macchina della tosse)
- Definire l'efficienza della ventilazione del paziente (Ipercapnia o Ipercapnia ipossiemia)
- In caso di **SOSPETTA INFEZIONE DELLE VIE AEREE** (SaO<sub>2</sub> <95% in aria ambiente):
  - Associare precocemente una terapia antibiotica empirica
  - Appena possibile effettuare **Rx TORACE** e, in assenza di infezione, considerare cause non infettive:
    - I. **PNEUMOTORACE**
    - II. **EDEMA POLMONARE CARDIOGENO**
    - III. **TROMBO-EMBOLIA POLMONARE**
    - IV. **EMBOLIA ADIPOSITA**
- Se l'**Rx torace** non giustifica il quadro clinico di insufficienza respiratoria, **effettuare TC torace con mezzo di contrasto** per escludere embolia polmonare.

## CAREGIVER



IL CAREGIVER DEVE ACCOMPAGNARE IL PAZIENTE (insieme ai device e ausili in dotazione al paziente) durante tutto il periodo di permanenza in PS.

## INFORMARSI



È sempre necessario informarsi sulla presenza di:

- piani condivisi delle cure
- disposizioni anticipate di trattamento

## GESTIONE DELLE SECREZIONI



- Usare la macchina della tosse, aspirazioni o altre manovre/indicazioni, ascoltando anche i suggerimenti del caregiver
- Usare la **MACCHINA DELLA TOSSE** per evitare il rischio di ab ingestis

## TRAUMA



- **ESCLUDERE SEMPRE IL RISCHIO DI FRATTURE ANCHE NEI CASI MENO SOSPETTI**
- Farmaci da utilizzare per la gestione del dolore:
  - I. **PARACETAMOLO**
  - II. **FANS**
  - III. **OPPIACEI**
  - IV. **KETAMINA**

## DISIDRATAZIONE



- **Emogasanalisi con glicemia ed elettroliti**
- Terapia reidratante tempestiva

## SEDAZIONE



- In caso di necessità di procedure in sedazione **coinvolgere un anestesista rianimatore esperto**



Modificato da: De Iaco F., Fontana A., Mercuri EM, et al. *Managing emergency and urgent care in spinal muscular atrophy. Italian Journal of Emergency Medicine* 2023 April;12(1):4-8  
DOI: 10.23736/S2532-1285.23.00179-9

Con la sponsorizzazione  
non condizionante di

**Roche**